

## NECROSE RETININANA AGUDA EM PACIENTE COM LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO.

### *NECROSIS RETININANA ACUTE IN PATIENT WITH SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS.*

Marcelo Luiz **GEHLEN**<sup>1</sup>, Marcelo Eicholzer **OLIVEIRA**<sup>1</sup>, Hamilton **MOREIRA**<sup>1</sup>, Thelma Larocca **SKARE**<sup>1</sup>, Marcos **SEEFELD**<sup>1</sup>, Samir Ale **BARK**<sup>1</sup>, Viviane Aline **BUFON**<sup>1</sup>, Luiz Eduardo Agner M. **MARTINS**<sup>1</sup>, Lincoln Helder Z. **FABRÍCIO**<sup>1</sup>, Michelle Cristine **TOKARSKI**<sup>1</sup>.

Rev. Méd. Paraná/1428

Gehlen ML, Oliveira ME, Moreira H, Skare TL, Seefeld M, Bark SA, Bufon VA, Martins LEAM, Fabrício LHZ, Tokarski MC. Necrose Retiniana Aguda em Paciente com Lúpus Eritematoso Sistêmico. Rev. Méd. Paraná, Curitiba, 2016;74(2):96-97.

**RESUMO** - O Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) é uma doença proteiforme que pode ter manifestações oculares como vasculites retinianas, uveites e neuropatias óticas. Todavia pela imunodepressão causada tanto pela própria doença como pelo seu tratamento, esses pacientes estão sujeitos a várias formas de infecção que também podem causar manifestações oftalmológicas exigindo um diagnóstico diferencial cuidadoso. Descrevemos aqui o caso de um paciente com *overlap* entre LES e esclerodermia que desenvolveu vasculite retiniana e necrose de retina secundária a infecção por herpes.

**DESCRITORES** - Lupus Eritematoso Sistêmico, Vasculite Retiniana, Imunossupressão.

### INTRODUÇÃO

O lúpus eritematoso sistêmico (LES) é uma vasculite de médios e pequenos vasos que pode cursar com várias formas de manifestações oftalmológicas<sup>(1)</sup>. Dentre as mais reconhecidas estão as vasculites retinianas que levam à formação de manchas algodonsas em fundo de olho conhecidas como corpúsculos citóides<sup>(1)</sup>. Essas alterações retinianas parecem estar relacionadas com o grau de atividade da doença de base e, mais especialmente, com ocorrência de manifestações de sistema nervoso central<sup>(2)</sup>. Já o envolvimento do segmento anterior do olho como com uveíte anterior e as neuropatias óticas isquêmicas também podem se fazer presentes mas são consideradas complicações mais raras<sup>(3)</sup>.

Infecções são mais comuns em lúpicos, seja pela imunodepressão associada à própria doença na qual se verificam disfunções de linfócitos T e B e de complemento, seja também, pelo uso de imunossuppressores usados para seu tratamento<sup>(4)</sup>. Infecções virais podem estar associadas com retinite, vasculite e uveíte e, incidindo num pacientes imunodeprimidos, podem trazer dificuldades diagnósticas<sup>(5)</sup>.

Relata-se aqui, um paciente com manifestações

oftalmológicas (vasculite de fundo de olho seguida de uveíte e de necrose de retina) que inicialmente foram interpretadas como secundárias ao lúpus (em *overlap* com esclerodermia) mas que, com o desenrolar do quadro, ficou sendo atribuída a infecção por herpes vírus.

### RELATO DE CASO

Paciente de 38 anos, sexo masculino, hipertenso e tabagista chegou à consulta, há 2 anos atrás, apresentando fenômeno de Raynaud, fraqueza muscular, petéquias periungueais, microstomia com rá-gades periorais, estertores crepitantes em bases pulmonares, já em uso de nifedipina, sulfato ferroso e omeprazol. Exames feitos na época mostraram anemia normocrômica e normocítica (VG=30%), leucocitopenia, proteinúria (+++), hematúria, TGO e VHS aumentados, C3 e C4 diminuídos, FAN 1/640 padrão pontilhado fino, CPK de 2.849 UI. Lupus anticoagulantes e anticardiolipinas (aCl) IgG e IgM foram negativos. Anti-Ro e Anti-La e anti-DNA foram reagentes; anti-Scl 70, fator reumatoide e anti-RNP foram negativos. Uma capilaroscopia periungueal mostrou padrão SD. O ecocardiograma estimou a pressão

na artéria pulmonar em 50 mm Hg e existia derrame pleural à D à tomografia pulmonar. Uma biópsia renal mostrou classe III sendo feito tratamento inicial com corticoide em doses altas, ciclofosfamida por 6 meses seguida de azatioprina.

Com a estabilização do quadro diagnosticado como síndrome overlap (LES+ Esclerodermia) foi-se reduzindo a prednisona até chegar a 5mg ao dia e 100mg de azatioprina ao dia. Associou-se cloroquina. Com um ano de acompanhamento apresentou herpes zoster em tronco, tendo feito tratamento na Unidade de Saúde. Dois meses depois dessa infecção apresentou diminuição da acuidade visual à direita sendo observado vasculite retiniana. Junto com esse episódio observou-se recidiva da miosite. Aumentou-se a prednisona para 60 mg ao dia por atividade da doença. Sem sucesso no tratamento, após 1 mês deste quadro, foi suspensa a azatioprina, prescrito 15mg de metotrexate por semana e pulsoterapia com metilprednisona por 3 dias. O metotrexate foi aumentado gradativamente até 25 mg/semana. A miosite melhorou com retorno da CPK ao normal. Entretanto, nova avaliação oftalmológica mostrou agora, retinite necrotizante e uveíte anterior. Nesta ocasião solicitou-se PPD que foi negativo assim como sorologia para herpes virus 1 e 2 que foram positivos para IgG e IgM, HIV que foi negativo, VDRL e PPD também negativos; sorologias para CMV e toxoplasmose positivas para IgG porém não para IgM. Iniciou-se prova terapêutica com ganciclovir, endovenoso, por 14 dias. O quadro estabilizou-se, porém sem melhoria da acuidade visual.

## DISCUSSÃO

A necrose retiniana aguda inclui achados de retini-

te necrotizante, vitreíte e vasculite retiniana que podem levar a descolamento da retina e em cerca de 1/3 dos casos afeta ambos os olhos<sup>(5)</sup>. É classicamente descrita em pessoas imunocomprometidas e na sua grande maioria é causada por herpes simples ou vírus varicela zoster<sup>(5)</sup>. A relação entre necrose retiniana e infecção herpética foi estabelecida por Culbertson et al<sup>(6)</sup> após estudos histopatológicos com microscopia eletrônica e cultura de material de olhos enucleados. Desde então tem sido observada uma relação entre os achados oculares e dermatites herpéticas<sup>(5)</sup>. Estudos incluindo cultura viral e análises de anticorpos de fluidos intraoculares têm corroborado na implicação dos vírus herpes simples tipo 1 e 2, varicela zoster e mais raramente o citomegalovírus<sup>(5)</sup>. Perez et al<sup>(7)</sup> salientam que os casos associados com herpes vírus tipo 1 são mais comuns em indivíduos jovens, abaixo de 15 anos.

A retinite necrotizante aguda herpética se inicia, em geral como uma uveíte anterior aguda unilateral as vezes associada a episclerite e esclerite e placas multifocais de lesão em retina periférica, as quais, mais tardiamente se tornam confluentes e levam ao descolamento da retina<sup>(8)</sup>.

No caso descrito a lesão inicial, ao coincidir com um surto agudo da miosite, foi confundida com vasculite lúpica o que levou a aumento da imunossupressão. A etiologia viral se tornou evidente com aparecimento da necrose retiniana só então sendo realizado o tratamento apropriado.

A descrição deste caso tem por finalidade chamar a atenção para a possibilidade de retinopatia por herpes em indivíduos com lúpus eritematoso sistêmico e assim possibilitar a realização de um diagnóstico e tratamento precoces.

---

Gehlen ML, Oliveira ME, Moreira H, Skare TL, Seefeld M, Bark SA, Bufon VA, Martins LEAM, Fabrício LHZ, Tokarski MC. Necrosis Retiniana Acute in Patient with Systemic Lupus Erythematosus. Rev. Méd. Paraná, Curitiba, 2016;74(2):96-97.

**ABSTRACT** - Systemic lupus erythematosus (SLE) is a disease that can have variable eye manifestations such as ocular retinal vasculitis, uveitis and optic neuropathies. However because of the immunosuppression caused either by the disease itself or its treatment, these patients are subject to various forms of infection that can also cause ophthalmologic manifestations, requiring a careful differential diagnosis. Here we describe the case of a patient with overlap between SLE and scleroderma and retinal vasculitis that developed retinal necrosis secondary herpes infection.

**KEYWORDS** - Systemic Lupus Erythematosus, Retinal Vasculitis, Immunosuppression.

## REFERÊNCIAS

- Patel JC, Capt DCL. Ocular manifestations of autoimmune diseases. Am Fam Physician 2002;66(6):991-8.
- Ushiyama O, Ushiyama K, Koarada S, Tada Y, Suzuki N, Ohta A, Oono S, Nagasawa K. Retinal disease in patients with systemic lupus erythematosus. Ann Rheum Dis. 2000; 59(9):705-8.
- Davies JB, Rao PK. Ocular manifestations of systemic lupus erythematosus. Curr Opin Ophthalmol. 2008;19(6):512-8.
- Cuchacovich R, Gedalia A. Pathophysiology and clinical spectrum of infections in systemic lupus erythematosus. Rheum Dis Clin N Am 35: 75-93, 2009.
- Walters G, James TE. Viral causes of the acute retinal necrosis syndrome. Curr Opin Ophthalmol 2001;12:191-6.
- Culbertson WW, Blumenkranz MS, Haines H. The acute retinal necrosis syndrome: part 2: histopathology and etiology. Ophthalmology 1982;89:1317-25.
- Pérez de Arcelus M, Salinas A, García Layana A. Retinal manifestations of infectious diseases. An Sist Sanit Navar. 2008;31 Suppl 3:57-68
- Tam PMK, Hooper CY, Lightman S. Antiviral selection in the management of acute retinal necrosis. Clin Ophthalmol 2010;4:11-20.